

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

Année 1931

N°

THÈSE

446

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention MÉDECINE)

PRÉSENTÉE PAR

Nicolas FACATSELLIS

Né le 5 Mai 1906, à Constantinople

Les FRACTURES SPONTANÉES MULTIPLES
des Nourrissons rachitiques

Président : M. P. LEREBoullet, Professeur

LES PRESSES MODERNES

IMPRIMERIE

45, RUE DE MAUBEUGE

PARIS

1931

LES FRACTURES SPONTANÉES MULTIPLES
DES NOURRISSONS RACHITIQUES



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

Année 1931

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention MÉDECINE)

PRÉSENTÉE PAR

Nicolas FACATSELLIS

Né le 5 Mai 1906, à Constantinople

Les FRACTURES SPONTANÉES MULTIPLES des Nourrissons rachitiques

Président : M. P. LEREBoullet, Professeur

LES PRESSES MODERNES

IMPRIMERIE

45, RUE DE MAUBEUGE

PARIS

1931



Le Doyen. M. BALTHAZARD.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale	GRÉGOIRE.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale ..	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales ..	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale ...	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LÉPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée..	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELbet.
	CUNEO.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.

Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et ortho- pédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SÉBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale ...	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la Tuberculose	Léon BERNARD.
Professeur sans chaire	MAUCLAIRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

	MM.
Neurologie et Psychiâtrie	ALAJOUANINE.
Physiologie	BINET.
Pathologie médicale	AUBERTIN.
Pathologie médicale	BENARD (Henri).
Chimie biologique	SANNIÉ.
Pathologie chirurgicale	BROCQ.
Pathologie médicale	BRULÉ.
Pathologie chirurgicale	CADENAT.
Pathologie médicale	CATHALA.
Pathologie médicale	CHABROL.
Pathologie médicale	CHEVALLIER.
Pathologie chirurgicale	DE GAUDART D'ALLAINES.
Physique	DOGNON.
Pathologie médicale	DONZELOT.
Obstétrique	ECALLE.
Urologie	FEY.
Pathologie expérimentale	GARNIER.
Bactériologie	GASTINEL.
Pathologie chirurgicale	GATELLIER.
Histologie	GIROUD.
Pathologie médicale	HARVIER.
Anatomie	HOVELACQUE.
Pathologie médicale	HUTINEL.
Hygiène	JOANNON.
Chimie biologique	LABBÉ (Henri).
Pathologie médicale	LAROCHE (Guy).
Oto-rhino-laryntologie	LEMAITRE.
Anatomie pathologique	HUGUENIN.
Pathologie chirurgicale	LEVEUF.
Neuro-psychiâtrie	LEVY-VALENSI.
Pathologie médicale	LIAN.
Pharmacologie	HAZARD.
Histologie	MILLOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Pathologie médicale	MOREAU.
Pathologie chirurgicale	MOULONGUET.
Pathologie chirurgicale	MOURE.
Histologie	MULON.
Anatomie Pathologique	OBERLING.
Anatomie	OLIVIER.
Médecine légale	PIEDELIEVRE.
Obstétrique	PORTES.
Pathologie chirurgicale	QUÉNU.
Physiologie	RICHET.
Dermatologie et syphiligraphie	SÉZARY.
Pathologie médicale	VALLÉRY-RADOT.
	(Pasteur)
Obstétrique	VAUDESCAL.
Ophthalmologie	VELTER.
Histologie	VERNE.
Obstétrique	VIGNES.

III — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

	MM.
Pharmacologie	BUSQUET.
Obstétrique	GUENIOT.
Obstétrique	LEQUEUX.
Anatomie pathologique.....	LEROUX.
Parasitologie	NEVEU-LEMAIRE.
Histologie	RETTNER.
Physique	ZIMMERN.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

(ANNEXE)

A TITRE PERMANENT

	MM.
Clinique médicale	ABRAMI.
Clinique médicale	CHIRAY.
Clinique médicale	DEBRÉ.
Clinique médicale	DUVOIR.
Clinique médicale	FIESSINGER.
Clinique médicale	LAIGNEL-LAVASTINE.
Clinique médicale	LÉRI.
Clinique chirurgicale	AUVRAY.
Clinique chirurgicale	BASSET.
Clinique chirurgicale	CHEVASSU.
Clinique chirurgicale	HEITZ-BOYER.
Clinique chirurgicale	MATHIEU.
Clinique chirurgicale	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale	PROUST.
Clinique chirurgicale	SCHWARTZ.
Clinique chirurgicale	LE LORIER.
Clinique obstétricale	LEVY-SOLAL.
Clinique obstétricale	METZGER.

V. — CHARGÉS DE COURS

	MM.
Chargé du cours de chirurgie orthopé- dique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes	MAUCLAIRE, agrégé.
Stomatologie	FREY.
Education physique	CHAILLEY-BERT.
Radiologie clinique	LEDoux-LEBARD.
Puériculture	WEIL-HALLE.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui leur seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Père,

le Docteur MICHEL FACATSELLIS

Médecin-chef de l'Hôpital St-Georges à Constantinople

Qui par son exemple de vie probe, faite toute de labeur et d'abnégation, par sa haute conscience professionnelle, sa dignité et son savoir, a si profondément influencé mon développement moral et intellectuel, il m'est impossible d'exprimer tous les sentiments d'amour filial et de reconnaissance que j'éprouve pour lui, mes remerciements pour tant de bontés à mon égard, tant de sacrifices consentis pour moi.

A ma Mère,

En gage de ma tendresse et de ma profonde affection.

A ma Sœur.

A tous les Miens et à mes Amis.

A la Mémoire du Professeur A. GILBERT

Qui fut mon premier Maître en Médecine
et dont l'enseignement remarquable et vivant
restera pour moi inoubliable.

A mon Maître et Président de ma Thèse
Monsieur le Professeur P. LEREBoullet
Professeur de Clinique Infantile à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hospice des Enfants Assistés

Qui m'a toujours accueilli et guidé avec
la plus grande bienveillance et m'a permis de
profiter dans la plus large mesure de son in-
comparable centre d'instruction que constitue
son service hospitalier.

Homage d'admiration et de respectueuse
reconnaissance.

A Monsieur le Professeur P. NOBÉCOURT

Membre de l'Académie de Médecine de Paris

Médecin à l'Hôpital des Enfants Malades

Remerciements et gratitude.

A mes Maîtres de la Faculté et des Hôpitaux de Paris

A MM. les Docteurs E. APERT et B. WEIL-HALLÉ

Médecins à l'Hôpital des Enfants Malades

A Monsieur le Docteur André BOHN

Chef de Clinique aux Enfants Assistés

A Monsieur le Professeur MAURICE CAULLERY

Membre de l'Institut

Professeur à la Faculté des Sciences de Paris

Qui m'a accueilli avec bienveillance dans son laboratoire de Biologie expérimentale à Wimreux et m'a permis de m'initier aux sciences si intéressantes de l'évolution des êtres organisés.

En témoignage de mon respect et de ma reconnaissance.

A Mademoiselle ELSA JANSSON

Remerciements pour les traductions.

CHAPITRE PREMIER

INTRODUCTION

Les nourrissons normaux ont des os relativement solides. Cette relative solidité est prouvée chaque jour par ce fait qu'un nourrisson peut tomber de son berceau, ou même d'une hauteur plus grande, sans se faire de fracture.

Pour qu'un os de nourrisson se casse, ce n'est pas tant le choc extérieur, le traumatisme qui importe : c'est la prédisposition constitutionnelle, la disposition spéciale due à un vice de la nutrition osseuse, expression d'un trouble de l'état général. Les fractures spontanées d'un nourrisson relèvent donc bien plus de la médecine que de la chirurgie.

C'est souvent à la suite d'un traumatisme insignifiant, méconnu, que surviennent les fractures (elles sont rarement isolées, habituellement multiples). Fonctions du terrain, elles peuvent être dues à diverses causes, au premier plan desquelles se place le rachitisme. En effet, le squelette rachitique, pauvre en chaux, friable, est facilement fracturé. Parmi les autres principales affections susceptibles

de provoquer des fractures chez le nourrisson, il faut encore connaître, outre la syphilis qui altère si facilement les os, la fragilité osseuse congénitale ou maladie de Lobstein.

Tel est le début de la leçon consacrée par le professeur Lereboullet au sujet qui nous occupe.

Ces trois grands facteurs étiologiques : rachitisme, syphilis, fragilité osseuse, provoquent des fractures qui ne sont pas absolument superposables.

Comme l'a fait remarquer Broca, dans son traité de Chirurgie Infantile, on peut classer les fractures dites spontanées en deux grandes catégories au point de vue anatomopathologique : celles qui surviennent par lésions osseuses localisées, et celles qui sont dues à des altérations diffuses du squelette, à une fragilité osseuse généralisée.

Dans la première catégorie, il faut faire entrer en particulier les fractures qui surviennent par ostéo-chondrite syphilitique. Ces fractures qui ne sont pas dues à un vice de nutrition, ni à un trouble du métabolisme minéral, sont justiciables d'une thérapeutique qui s'applique à la cause qui les a provoquées.

La seconde catégorie, celle qui nous intéresse, englobe toutes les fractures qui surviennent par suite d'altérations diffuses du squelette et comprend deux variétés. Dans l'une, il existe des déformations antérieures de l'os et les fractures sont la conséquence d'une flexibilité anormale de la charpente osseuse. C'est le cas du *Rachitisme*.

Dans la seconde variété, les os ne présentent pas une

flexibilité particulière ; il n'existe pas de déformation antérieure. « Les os se brisent comme du verre » (Broca) sans s'incurver. C'est le cas de l'*ostéopsathyrose* ou maladie de Lobstein, affection héréditaire et familiale de pathogénie inconnue, dont la manifestation principale est une fragilité particulière des os.

Dans ce groupe, il ne s'agit pas de lésions localisées sur un seul os. Les altérations atteignent un plus ou moins grand nombre d'os. Leur fragilité est diffuse ; il n'y a pas de différence entre le point fracturé et les autres parties de l'os ou les autres os. Mais tandis que dans le rachitisme, les enfants présentent des déformations des os, dont l'exagération aboutit à la fracture, dans la Maladie de Lobstein il n'existe pas de déformation antérieure des os mais une fragilité osseuse occulte dont la fracture est le symptôme révélateur (Rach).

Nous notons enfin, pour mémoire, deux affections relativement rares qui présentent aussi une fragilité osseuse manifeste :

C'est l'*achondroplasie*, maladie congénitale, de nature inconnue, caractérisée par un arrêt de développement des os en longueur, leur volume étant par contre augmenté, et la *dysplasie périostale* ou dystrophie osseuse congénitale qui se rapproche beaucoup de la précédente.

Dans ce travail nous étudierons les fractures spontanées des nourrissons rachitiques, et nous dirons plus loin

deux mots sur le diagnostic différentiel avec la Maladie de Lobstein.

Nous avons cru utile de faire précéder la présente étude d'une classification des fractures dites spontanées des nourrissons, afin de mieux placer dans leur cadre, *les fractures spontanées des nourrissons rachitiques* qui nous occupent.

Sur ce dernier sujet, il existe très peu de travaux ; aucun, à notre connaissance, n'a traité l'ensemble de la question.

Aussi, à l'aide des conseils éclairés de notre Maître, le Professeur Lereboullet, qui a bien voulu guider nos premiers pas dans le domaine difficile et attrayant de la recherche, à l'aide des travaux documentés, français et étrangers, et des observations, pour la plupart récentes, que nous avons pu rassembler, nous tâcherons de présenter un travail synthétique de nos connaissances sur la question.

CHAPITRE II

ÉTUDE CLINIQUE et OBSERVATIONS

OBSERVATION I (Hospice des Enfants assistés : Professeur P. Lereboullet).

« Lemen... Jacqueline, âgée de 18 mois, entre au Pavillon Pasteur, le 7 octobre 1930. Elevée en nourrice, au lait ordinaire, jusqu'à l'âge de un an, elle est actuellement élevée par ses parents qui l'amènent pour des déformations des membres supérieurs datant de trois mois environ.

C'est une enfant pâle, fortement rachitique et remarquable par le volume excessif de son crâne, un chapelet costal, des bourrelets épiphysaires sus-malléolaires et radiaux, la forme ogivale de la voûte palatine. La fontanelle antérieure n'est pas soudée. Elle n'a qu'une dent et ne marche pas.

L'examen clinique et des radiographies multiples permettent de dépister l'existence de fractures des deux membres supérieurs et inférieurs :

- 1° Membre supérieur droit : fracture de deux os de l'avant-bras avec double fracture de radius dans le tiers

moyen. Traits de fracture transversaux entourés d'une ombre floue. Déviation angulaire à concavité antérieure.

2° Membre supérieur gauche : fracture des deux os de l'avant-bras avec double fracture du cubitus, à l'union du tiers moyen et inférieur.

3° Clavicule droite : fracture avec cal à angulation antérieure, à la partie moyenne.

4° Clavicule gauche : fracture non consolidée, identique.

5° Membre inférieur droit : fracture des deux os de la jambe au tiers moyen avec chevauchement en X.

6° Membre inférieur gauche : fracture du péroné. Toutes ces fractures sont remarquables par leur indolence, le déplacement très marqué des fragments osseux, leur bilatéralité et aussi leur symétrie et l'aspect identique de la structure de tous les os ; ils sont fortement décalcifiés, d'une transparence et d'une pâleur excessive, les épiphyses sont floues, avec aspect dentelé de leur bord libre qui est étalé en cupule et semble élargi.

Les examens du laboratoire nous fournissent les indications suivantes :

Calcémie sanguine : 0,083.

Phosphore : 0,0316.

Réserve alcaline : 45,3.

Cuti-réaction négative.

Wassermann négatif dans le sang.

L'enfant est soumise à un régime convenable composé

de bouillies, purées de pomme de terre, lait, etc... et prend tous les jours du jus de fruit en abondance, du vivoleol et du Vitadone. Après deux mois de traitement, alors que les signes de rachitisme sont inchangés, les radiographies montrent une récalcification osseuse intense.

A l'examen pratiqué le 3 décembre 1930, aux *membres supérieurs*, on ne distingue plus les traits de fracture, les os ont repris un aspect normal, sauf que les travées osseuses ont pris la direction des fragments antérieurement fracturés. L'angulation est bien moindre ; au *membre inférieur droit*, il s'est formé un cal volumineux et diffus.

Au *péroné gauche*, un cal entoure également la zone fracturée.

Toutes les épiphyses sont densifiées, épaissies, recalcifiées, mais restent élargies et d'aspect dentelé ».

En résumé : chez une enfant de dix-huit mois qui présente tous les signes d'un rachitisme intense, de fractures multiples apparaissent, indolentes, insidieuses, symétriques, des os des avant-bras, des os des jambes, des clavicules. Dans le sang on constate une diminution notable du calcium et du phosphore.

Au bout de deux mois de traitement par un régime alimentaire convenable et des produits spécialisés de vitamines A et D, alors que les autres stigmates du rachitisme persistent, les diaphyses ont repris un aspect normal, les traits des fractures sont effacés. Il en reste quelques cals de concolidation.

Une remarque à faire : on observe très souvent la guérison des fractures des os malades, malgré la persistance du vice de nutrition qui causa ces fractures.

Les troubles du métabolisme sont évidents par la décalcification des os (Radiologie) ce qui explique la grande friabilité, et aussi par les examens chimiques qui relevèrent une calcémie de 0,083 au lieu de 0,100 à 0,120/00 et un chiffre de phosphore sanguin de 0,036 au lieu de 0,190 à 0,200.

OBSERVATION II (Hospice des Enfants Assistés : Professeur, P. Lereboullet).

« M... Cécille, huit mois, entre le 19 mars 1930 à la salle Bouvier pour convulsions. Cet enfant, né à terme et en très bon état (poids de naissance : 3 kilogs 750) présente des convulsions depuis l'âge de 6 mois.

Les signes de rachitisme sont importants et nombreux : fontanelle antérieure largement ouverte, cranio-tabès pariéto-occipital droit, asymétrie crânienne, bourrelets radiaux bilatéraux, exagération de la courbure normale des tibias, bourrelets sus malléolaires, chapelet costal, abdomen volumineux et flasque, hypotonie musculaire.

L'examen des divers viscères ne montre rien d'anormal. La recherche des signes de tétanie latente est fructueuse ; les signes de Chvostek, de Weiss, de Trousseau sont positifs, tous ces signes sont bilatéraux et très nets. La recherche du dernier provoque une crise de pleurs, puis un cri strident avec apnée consécutive suivie de cyanose, le tableau étant celui d'un spasme laryngé qui se reproduira plus tard à maintes reprises.

L'existence d'une impotence relative du membre inférieur droit et d'un gonflement de la partie inférieure de la cuisse fait pratiquer un cliché qui révèle une fracture sans déplacement de l'extrémité inférieure du fémur droit. Des radiographies de tout le squelette permettent de découvrir des fractures multiples, toutes indolentes et survenues spontanément, sans aucun traumatisme.

Aux membres inférieurs : fractures de l'extrémité inférieure du péroné et du tibia du côté droit ; fractures de l'extrémité inférieure du tibia, double fracture du péroné du côté gauche.

Au membre supérieur gauche : fracture de l'extrémité inférieure du radius et du cubitus.

Ces fractures s'accompagnent de décalcification osseuse très marquée et d'élargissement des épiphyses avec aspect frangé.

L'hypocalcémie est manifeste : 0,062. Il existe une anémie légère. La réaction de Wassermann est négative dans le sang et la cuti-réaction est également négative.

Le traitement prescrit est à la fois symptomatique (gardénal, K Br) et étiologique (Vigautol, Rayons ultra-violets). Après un mois de cette thérapeutique, la calcémie est remontée à 0,074, mais l'enfant contracte à ce moment la rougeole et est évacuée à la Salpêtrière. Ensuite, on perd malheureusement ses traces ».

En résumé : Il s'agit d'un nourrisson de 8 mois, atteint de rachitisme accentué, avec tétanie, laryngospasme, hypocalcémie et décalcification osseuse intense. A un certain moment de l'évolution de la maladie des fractures multiples et insidieuses se développent. Sous l'influence du traitement, celles-ci tendent à se consolider tandis que la calcémie remonte ; mais le rachitisme qui a causé ses troubles continue son évolution. Cette observation est superposable à la première.

OBSERVATION III (Hospice des Enfants assistés : Professeur Lereboullet et J. Chabrun, chef de clinique).

« P... Henriette souffre à l'âge de deux mois d'une arthrite purulente de l'épaule gauche entraînant une pseudo paralysie du membre supérieur gauche. Après un traitement chirurgical approprié, qui ramène du pus à staphylocoque doré, cette arthrite guérit et l'articulation recouvre peu à peu des mouvements physiologiques.

A l'âge de cinq mois et demi, l'enfant est de nouveau présentée pour une fracture du bras droit survenue à la suite d'un mouvement brusque. Le rachitisme est évident ; il y a cliniquement chapelet costal, cranio-tabès, tuméfaction des épiphyses des quatre membres. La radiographie révèle une fracture complète transversale de la partie moyenne de l'humérus du côté droit, et des fractures des deux os des deux jambes cliniquement insoupçonnées. Les signes radiologiques du rachitisme sont des plus nets : décalcification intense, déformation des épiphyses élargies en cupules, os bordés et frangés. Il y a hypocalcémie (0,087) et le phosphore sanguin est également diminué (0,0297) tandis que la réserve alcaline est légèrement augmentée (67). Pas de signes de tétanie.

Le membre supérieur droit est immobilisé en bonne position dans une atelle, et l'enfant reçoit un régime varié en vitamines et enrichi de vivoleol et de vitadone.

Un mois et demi plus tard, les signes du rachitisme n'ont pas regressé, mais les fractures sont en voie de

consolidation. Il s'est formé un cal en bonne position au membre supérieur droit, tandis qu'aux jambes le cal fixe une légère angulation des deux côtés. Par ailleurs, la décalcification osseuse n'a pas regressé et les signes radiologiques du rachitisme persistent ».

En résumé : Enfant rachitique et très affaibli par une suppuration grave, présente des fractures spontanées à la suite de traumatismes insignifiants, passés inaperçus.

Sous l'influence du traitement récalcifiant (huile de foie de morue, vitamine D) les fractures se consolident en bonne position relativement, tandis que les autres signes radiologiques et cliniques du rachitisme sont à peine influencés.

Fait à remarquer : dans ce cas on ne constate même pas la récalcification générale du système osseux observée dans les deux cas précédents.

RADIOGRAPHIE

MARNUSE CÉCILE, 8 mois

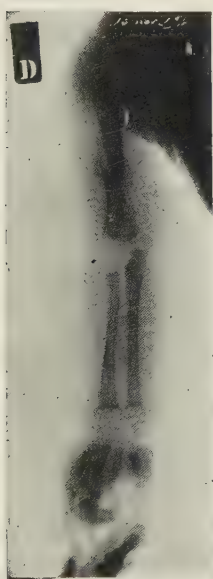
24 Mars 1930



OBSERVATION N° 2 : Fractures multiples
(3) côté gauche ; à l'extrémité inférieure
du tibia, et double fracture du péroné.

PASQUIOU HENRIETTE

12 Novembre 1930



OBSERVATION N° III : Fracture de la partie moyenne de l'humérus droit chez une enfant rachitique, âgée de 5 mois et demi.

PASQUIOU HENRIETTE

7 mois

6 Décembre 1930



OBSERVATION N° III : Fracture de la partie moyenne de l'humérus droit. Formation de cal après traitement.

OBSERVATION IV (Observation de MM. B. Weill-Hallé et N.R. Koang).

« N..., 1 an et demi, a été examiné pour la première fois en juillet 1930. C'est un enfant au teint décoloré, blanchâtre, immobile dans son lit. Si l'on touche un de ses membres, on provoque des cris de douleur, et l'impression première est celle d'un scorbutique. L'examen dénote de nombreux signes de rachitisme. Il existe un chapelet chondro-costal et un bourrelet sus-malléolaire très marqué. L'enfant est incapable de se tenir debout, la fontanelle est largement ouverte.

Les organes viscéraux sont normaux. Une réaction de B.W. s'est montrée légèrement positive. Le premier examen radiologique fait en juillet 1930 montre une transparence exagérée des os. Les extrémités inférieures des os longs présentent la lésion caractéristique du rachitisme ; elles sont évasées, élargies et bordées d'une ligne noire ondulée. En plus on remarque une fracture symétrique de l'humérus, exactement à la partie moyenne de l'os. Les deux fragments sont nettement écartés l'un de l'autre, sans chevauchement. De même on note une fracture à la partie moyenne du radius et aux péronés. Les deux humérus et les deux tibias sont légèrement incurvés.

Le dosage de calcium et du phosphore dans le sang, donne un chiffre à peu près normal. L'enfant a été soumis d'abord à une cure de jus de citron qui semble avoir fait assez rapidement disparaître les douleurs ; puis, respectant

l'indication fournie par le W., nous prescrivions un traitement anti-syphilitique sous forme d'injections de sulfarsénol.

Mais ce traitement n'apporta pas de modifications au point de vue osseux, et à partir du 5 octobre 1930, l'enfant a été soumis à une série de vingt applications de rayons ultra-violets. On lui donne en plus de l'ergostérol irradié et du chlorure de calcium. Sous l'influence de ce traitement, les os se sont consolidés rapidement et l'enfant marche, deux mois après.

Voici la marche de la consolidation sous l'influence du traitement, contrôlée par les rayons ultra-violets — 6 octobre 1930 — avant l'application de R.U.V. :

- 1° Au membre supérieur gauche, on note : une fracture à la partie moyenne de l'humérus, avec gros écartement, on distingue nettement un début de cal à la partie interne de la fracture. L'humérus est nettement incurvé en-dedans. Les os sont bordés d'une ligne ondulée à leurs extrémités. A la partie moyenne du radius, on note également une fracture avec un écartement sans la moindre trace de cal.
- 2° Au membre supérieur droit, on note une fracture à la partie moyenne de l'humérus avec écartement des fragments et un cal à la partie interne. Les os de l'avant-bras sont normaux.
- 3° Aux deux membres inférieurs, on ne voit pas de fractures, mais les os sont nettement incurvés.

Le 15 novembre 1930 (trois semaines après l'instauration du traitement par les rayons ultra-violets) on note :

- 1° Au membre supérieur gauche, le cal est presque entièrement formé ;
- 2° Au membre supérieur droit, on voit encore un écartement, mais le cal osseux s'est développé.

Enfin, au dernier examen, le 7 février 1931 (1), les fractures sont entièrement consolidées, et surtout les extrémités sont bordées maintenant d'une ligne absolument normale. Au bras gauche et aux fémurs, on note une incurvation en dedans ».

En résumé : chez un enfant rachitique, qui présente des fractures spontanées multiples et une réaction B.W. légèrement positive, le traitement spécifique ne fait rien. Par contre l'application des R.U.V. et l'administration de la vitamine D, sous forme d'ergostérol irradié, amènent rapidement la guérison des fractures.

(1) Nous avons de nouveau examiné nous-mêmes l'enfant dans le service du Dr Weil-Hallé. Il est âgé actuellement de deux ans et huit mois et pèse 11 kilos 800.

Depuis le dernier examen du 7 février 1931 jusqu'à ce jour (25 mai 1931), il a continué à prendre de la vitamine D (sous forme d'un produit spécialisé : vitadone, stérogyl, etc...) et il a été soumis une fois encore aux rayons ultra-violets. Depuis quelque quinze ou vingt jours il marche très bien tout seul.

OBSERVATION V (Observation de M. B. Weill-Hall).

Au début du mois de janvier 1931, un nourrisson de neuf mois a été amené à la consultation pour des troubles digestifs. Il est né d'un accouchement normal et alimenté avec du lait de vache. Sa mère a 23 ans, elle est bien portante ; le père n'a pas été examiné.

A son entrée dans l'hôpital, on s'est trouvé en présence d'un enfant amaigri, avec quelques signes de rachitisme léger. On note un chapelet chondro-costal et un bourrelet sus-malléolaire peu marqué. Mais on est frappé par l'existence de cals osseux aux avant-bras et à la jambe gauche.

Nous avons fait faire des radiographies qui montrent une fracture des deux os de l'avant-bras gauche ; la fracture du radius se trouve au tiers supérieur avec grand déplacement, et un cal osseux.

La fracture du cubitus se trouve à la jonction du tiers moyen et du tiers inférieur.

Les deux fragments sont nettement écartés, mais il n'y a pas de cal important.

Au membre supérieur droit, le radius est fracturé en deux endroits au tiers supérieur et au tiers inférieur, avec un gros cal. Au niveau du cubitus, presque à la partie moyenne, on voit une fracture avec déplacement entouré d'un cal osseux déjà assez important. A la jambe gauche, le tibia est fracturé au tiers supérieur avec un gros cal

osseux. Les extrémités sont également évasées, bordées d'une ligne légèrement ondulée.

Les organes viscéraux sont normaux.

La réaction du B.W. chez la mère et le nourrisson est normale.

Le dosage du phosphore sanguin montre 225 mgr p. 1.000, chiffre plutôt supérieur à la normale.

Après un court séjour dans l'hôpital, cet enfant a été atteint de rougeole compliquée de broncho-pneumonie, terminée par la guérison, et il n'a pas pu être soumis au traitement antirachitique que depuis un mois. Dès à présent, les fractures sont en bonne voie de consolidation » (1).

En résumé : Enfant qui présente un rachitisme léger et des fractures spontanées consécutives. Au bout d'un mois de traitement par l'application des rayons ultra-violets et l'administration de la vitamine D., l'amélioration est manifeste et se poursuit régulièrement.

(1) Nous l'avons examiné nous-mêmes (25 et 26 mai 1931). Son rachitisme reste stationnaire. Les fractures sont complètement consolidées avec un gros cal, mais l'incurvation des membres persiste. Depuis le mois d'avril, l'enfant a présenté de nouveau de petits foyers de congestion pulmonaire et il a fait 38°-39° de température. Pendant ce laps de temps, le traitement antirachitique a été supprimé, et l'évolution du rachitisme a continué.

OBSERVATION VI (Professeur P. Nobécourt, Hôpital des Enfants Malades).

« N... Janine est née à terme, le 7 mai 1929, avec un poids de 2 kgs 400. Sa mère est sujette aux bronchites ; elle n'a pas eu de fausse-couche.

Cette enfant a été nourrie au sein par sa mère jusqu'à un mois, puis élevée au biberon en nourrice. Elle entre, une première fois à l'hôpital les premiers jours du mois d'août 1929, pour une diarrhée verte ; elle a trois mois. Elle s'améliore rapidement par le régime et quitte l'hôpital.

Elle entre de nouveau, le 9 octobre, pour de la diarrhée verte. Elle a cinq mois. La diarrhée s'améliore ; mais le 25 octobre, débute une fièvre qui persiste jusqu'au 16 décembre. Cette fièvre irrégulière, souvent très élevée, est due à une infection des voies respiratoires, qui se traduit par de la bronchite et des foyers successifs de broncho-pneumonie ; on ne perçoit pas de grosses lésions, ni à l'auscultation ni sur la radiographie. Les selles sont souvent mauvaises. L'état général est gravement affecté ; le 16 décembre, le poids est inférieur de 300 grammes à celui de l'entrée.

A partir du 17 décembre, l'apyrexie s'installe ; elle est interrompue par des poussées de petite fièvre. L'état général s'améliore ; le poids augmente.

Pendant cette évolution se montrent des signes discrets de rachitisme. Au début de décembre, on remarque

des petits bourrelets sus-malléolaires, un petit chapelet costal, une voûte palatine ogivale.

Un mois plus tard, le 7 janvier, quand l'enfant a huit mois, on constate de grosses altérations osseuses.

Le crâne présente du chevauchement au niveau des sutures postérieures, sans épaissement des bosses ni cranio-tabes.

Les épiphyses inférieures des cubitus et des radius sont légèrement tuméfiées. L'avant-bras gauche est en pronation forcée ; sa mobilisation provoque des cris ; le radius présente, à sa partie moyenne, une coudure accentuée ; on a la sensation d'une certaine mobilité de l'os.

Les épiphyses inférieures des tibias sont tuméfiées et présentent des bourrelets sus-malléolaires nets ; les diaphyses paraissent normales.

Les cuissés, surtout la gauche, sont grosses et offrent des incurvations à concavité postérieure. A gauche, la diaphyse du fémur est épaisse, présente une incurvation postéro-interne, donne une sensation de mobilité, est douloureux à l'examen.

Les radiographies faites le 10 et le 18 janvier permettent les constatations suivantes :

Le fémur gauche, à la partie moyenne de la diaphyse, est le siège d'une fracture. Le trait de fracture, clair, est oblique de haut en bas et de dehors en dedans ; les fragments sont juxtaposés, avec une petite déviation en dedans de l'inférieur.

Le péroné gauche, à la partie moyenne, présente une déformation angulaire ; l'angle est très obtus à sommet externe ; à son sommet est une fracture transversale sans déplacement.

Le péroné droit offre une déformation semblable, moins accentuée.

Le radius et le cubitus gauches, à leurs parties moyennes, présentent des coudures anguleuses, à angle très obtus ouvert en avant ; la coudure est surtout accentuée sur le radius.

A la partie moyenne du cubitus droit existe une légère coudure.

Les épiphyses inférieures des tibias, des radius, des cubitus, les épiphyses supérieures des tibias présentent les altérations du rachitisme léger. Les diaphyses n'offrent rien de bien précis, quant à l'épaisseur de la corticale, à la largeur du canal médullaire, à la transparence.

On ne voit pas de noyau d'ossification au niveau du carpe et des épiphyses des genoux.

Le crâne ne présente rien de particulier.

Les sclérotiques n'ont pas de tente bleue. L'enfant paraît entendre.

L'examen du sang pratiqué le 13 janvier, décèle une anémie assez forte (2.300.000 hématies, 60 % d'hémoglobine, valeur globulaire = 1,3), de l'hypoleucocytose (4.500 leucocytes), avec polynucléose neutrophile (60 %). Les autres leucocytes sont dans les proportions suivantes, pour 100 :

polynucléaires éosinophiles, 1 ; lymphocytes, 27 ; moyens mononucléaires, 7 ; grands mononucléaires, 2 ; formes de transition, 2 ; cellules de Turk, 1. Il y a une poïkilocytose et une polychromatophilie légères.

Le temps de saignement est de 4 minutes, le temps de coagulation, sur lame de 10 minutes.

Le sérum sanguin, à la date du 18 janvier, contient 94 milligrammes 0/00 de calcium.

La cuti-réaction, le wassermann et la réaction de Hecht sont négatifs.

Au mois d'avril 1930, après six mois d'un traitement antirachitique, les fractures semblent *consolidées*, l'état général est meilleur mais l'évolution du rachitisme n'a pas été complètement arrêté ».

En résumé : Enfant présentant tous les signes du rachitisme (chapelet costal, épiphyses tuméfiées, etc...) et légère hypocalcémie dans le sang.

Fractures multiples consécutives sans cause apparente. Le traitement antirachitique (rayons ultra-violets, vitamines A et D, sels de chaux et de phosphore), amène rapidement la consolidation des fractures sans entraver sérieusement jusqu'à présent (avril 1930) l'évolution du rachitisme.

OBSERVATION VII (Observation de N. Facatsellis).

Chez le Docteur P..., à Grenoble, le mois d'avril 1931, nous avons eu l'occasion d'examiner un enfant rachitique de 20 mois. On apprend par la maman que l'enfant a eu la rougeole, les oreillons et plusieurs bronchites. Ses parents sont bien portants. Depuis deux mois il présente une importance fonctionnelle des membres inférieurs, plus marquée du côté gauche.

A l'examen clinique on constate des signes de rachitisme très peu accusés. Les épiphyses sont un peu tuméfiées. Pas de chapelet costal.

Une radiographie qui a été faite il y a deux mois montre bien une déformation en cupule, avec aspect flou et démêlé et angles crochus des épiphyses radio-cubitales, fémorales et tibiales et des traits de fractures qui siègent à gauche sur les deux os (tibia et péroné) au tiers inférieur. Du côté droit, il y a un trait sur le péroné seulement au tiers inférieur également. Enfin sur la partie moyenne du radius droit on constate une nodosité qui semble être le cal d'une ancienne fracture consolidée. Depuis, l'enfant a été soumis à un traitement par le vitadone et exposé six fois aux rayons ultra-violets. En ce moment (avril 1931), ses fractures semblent consolidées. Son rachitisme reste à l'état stationnaire avec une légère amélioration de l'état général.

OBSERVATION VIII (Hôpital des Enfants Malades. Service de M. le Dr B. Weil-Hallé).

Observation de MM. Koang et Facatsellis.

« Odette N..., âgée de 8 mois, est entrée dans le service du Dr Weil-Hallé, le 17 mars 1931, parce que depuis 5 jours elle fait de la fièvre ; elle tousse et vomit. Dans les antécédents héréditaires, on ne trouve rien du côté paternel, sa mère a fait dans le passé une fausse-couche. L'enfant qui pesait à sa naissance 3 kilos 300 a été élevée au biberon avec du lait de vache.

A l'examen, on entend des foyers disséminés de râles sous-crépitants fins sur la base du poumon gauche ; puis, à la place de ces râles on perçoit un souffle plus ou moins rude. Le surlendemain, on note un nouveau foyer que l'on découvre plus haut. L'enfant fait une broncho-pneumonie. A l'examen complet, on constate l'existence d'un chapelet chondro-costal et un gonflement au niveau de ses deux genoux. L'examen viscéral (foie, rate, etc.) ne donne rien d'anormal.

On fait pratiquer une première radiographie, le 21 mars 1931 qui montre les extrémités inférieures cubito-radiales et fémorales, dentelées et floues. En plus, on constate, aux membres supérieurs du côté gauche : une fracture à la partie moyenne du cubitus et une fracture au tiers inférieur du radius.

Du côté droit : rien d'anormal.

Aux membres inférieurs on note, du côté gauche, un trait de fracture au voisinage du cartilage diaphyso-épiphysaire et on constate un déplacement très accusé des deux fragments dans les photographies prises de côté.

Pas de cals d'anciennes fractures, ni sur les côtes, ni sur les autres os.

Le dosage du calcium dans le sang a donné un chiffre à peu près normal. Le phosphore a diminué (29 mmg.).

En résumé : Il s'agit d'un enfant rachitique. Les symptômes cliniques et radiologiques de cette maladie sont évidents. Il a fait une broncho-pneumonie, et il a été traité pour cela. Actuellement, il est hors de danger. Son rachitisme et ses fractures persistent, le traitement antirachitique n'ayant pas pu être appliqué méthodiquement avant sa guérison complète de son affection pulmonaire

OBSERVATION IX (Professeur P. Nobécourt, Hôpital des Enfants malades).

« N... Daniel est né le 11 avril 1929, avec un poids de 3 kilos 400. Il a été élevé au sein jusqu'à un mois et ensuite au biberon. Il a eu, à deux mois, une bronchite et trois mois plus tard une diarrhée verte.

Le mois de novembre, il entre dans le service du Docteur Aviragnet pour des douleurs dans les membres. Ces douleurs sont apparues sans cause appréciable, sans chute, sans traumatisme. On constate au niveau du tiers inférieur de la jambe gauche et au tiers moyen des avant-bras, des épaississements osseux, des douleurs ; les radiographies décèlent des fractures.

Fin janvier, l'enfant contracte la rougeole et est envoyé au service du professeur Nobécourt. Il a neuf mois. Son état général est médiocre. On ne constate ni chapelet costal, ni tuméfaction des épiphyses, ni bourrelets sus-malléolaires. Le crâne est normal, la fontanelle intérieure étroite.

Les sclérotiques sont d'un bleu banal.

L'ouïe paraît normale.

Les radiographies faites successivement, permettent les constatations suivantes :

Premier examen radiologique : 18 *novembre* 1929.

D'abord les tibias et les péronés. A droite, ils sont normaux. A gauche ils sont altérés.

L'axe des os est normal. Le tibia présente, un peu au-dessous de l'union des tiers moyen et inférieur, un trait de fracture clair, légèrement oblique de haut en bas et de dedans en dehors avec une encoche de la corticale sur le bord externe sans cal. Sur le péroné, à la même hauteur, on voit une ébauche de fracture. Aux avant-bras le cubitus droit, à l'union des tiers moyen et inférieur, le cubitus et le radius gauches, vers le milieu de la diaphyse, présentent des traits clairs de fractures transversales sans déplacements.

Deuxième examen radiologique : 14 décembre 1929. (L'enfant a été soumis à un régime convenable riche en phosphore et en calcium).

On constate sur le tibia, le segment inférieur est légèrement dévié, toujours sans déplacement, le trait de fracture est peu visible ; il existe un petit cal fusiforme, sous-périosté. Le péroné présente une réduction de ces altérations.

Aux avant-bras, les traits de fractures sont effacés ; à leur niveau, l'os est un peu épaissi ; il n'y a pas de cal sous-périosté. Enfin le dernier examen radiologique a été pratiqué, le 29 janvier 1930.

Membres inférieurs : les fractures ne sont plus visibles, le cal sous-périosté n'a pas augmenté.

Aux avant-bras, les os sont redevenus normaux.

Pour les divers os, les épiphyses et les diaphyses sont normales.

Examens de laboratoire : la réaction Bordet-Wassermann est négative dans le sang.

Le sérum du sang contient 137 milligrammes de calcium, chiffre légèrement supérieur au normal ».

En résumé : Il s'agit d'un enfant pâle, rachitique, dont l'état général laisse à désirer et qui vient en consultation pour des douleurs dans les membres. A l'examen on ne trouve *aucun signe de rachitisme*, ni chapelet costal, ni épiphyses tuméfiées, ni bourrelets sus-malléolaires. Le calcium dans le sang se trouve légèrement augmenté, le Wassermann est négatif.

Ce qui caractérise le tableau clinique, ce sont : le mauvais état général, le teint bleu des sclérotiques et surtout les douleurs des membres. A la radiographie on constate l'existence de multiples fractures apparues d'après le dire de la maman, sans aucune cause apparente, l'enfant n'ayant jamais fait de chute. Pas d'incurvation des os.

L'enfant soumis à un régime approprié, riche en calcium et en phosphore, ses fractures se consolident en bonne position sans laisser derrière elles un cal exubérant.

Dans ce cas il n'y a pas des signes de rachitisme, et la quantité de calcium dans le sang est légèrement augmentée.

La spécificité est absente.

Il s'agit d'un enfant pâle, débile, qui fait des fractures spontanées sur plusieurs segments de ses membres, sans traumatisme apparent. Soumis à un traitement re-

minéralisateur on voit ses fractures se consolider en peu de temps, sans déformation, ni cals exubérants.

Cette dernière observation s'oppose nettement aux huit premières. Dans les premiers cas les enfants présentaient des signes manifestes de rachitisme (chapelet costal, gonflement des épiphyses, etc...), le calcium se trouvait en quantité inférieure dans le sang. Aux rayons X on retrouvait tous les signes radiologiques du rachitisme : élargissement et déformation en cupule des épiphyses, incurvation des os longs, etc...

Il apparaît bien dans nos premières observations que les fractures spontanées multiples sont la conséquence directe du rachitisme, maladie qui atteint profondément le métabolisme minéral et rend le squelette en entier fragile.

Par contre, dans la dernière observation, on ne trouve pas de signes de rachitisme, ni d'hypocalcémie. Les fractures apparaissent spontanément, sans cause apparente.

Ces fractures spontanées, qui, sans la radiographie, passeraient inaperçues, constituent le signe révélateur d'une affection spéciale de pathogénie et d'étiologie inconnues.

Cette maladie qui consiste en une fragilité osseuse généralisée du squelette, qui se manifeste surtout et uniquement par les fractures multiples au cours des premières années de la vie, porte l'étiquette scientifique de Maladie de Lobstein. Nous en repâlerons à propos du diagnostic différentiel.

CHAPITRE III

DIAGNOSTIC

Il s'agit en général d'un enfant pâle, affaibli, anémié, élevé au biberon et dans de mauvaises conditions hygiéniques. Le plus souvent, on trouve dans son passé pathologique, des infections diverses : la rougeole, les oreillons, des bronchites à répétition comme dans notre observation N° 7, la broncho-pneumonie dans notre observation N° 8. On trouve aussi quelquefois, au début de l'histoire du petit malade, une suppuration grave et prolongée. Dans l'observation N° 3 par exemple, il s'agit d'une arthrite purulente. Souvent aussi, l'enfant présente des troubles digestifs chroniques ; c'est le cas de nos malades des observations 5 et 6.

Rarement on amène l'enfant à la consultation pour de l'impotence fonctionnelle de ses membres, comme cela a été constaté dans nos observations 1 et 3. Dans la grande majorité des cas, c'est à la suite d'un examen complet qu'on découvre l'existence des fractures.

La mère peut rarement donner quelque indication sur un traumatisme antérieur pouvant expliquer les fractures ;

elles se produisent sans cause apparente et sont presque toujours indolentes, multiples, siégeant de préférence au niveau des diaphyses.

La question qui se pose est de savoir si ces fractures spontanées et multiples sont dues au rachitisme. On n'a en général pas de difficulté à reconnaître la fragilité rachitique ; les déformations des membres, le chapelet costal, les bourrelets malléolaires, le cranio-tabès, etc..., tout ce cortège des symptômes du rachitisme nous vient en aide pour préciser le diagnostic.

A ce tableau clinique s'associent souvent les phénomènes convulsifs de la tétanie et de la spasmodophilie ; ces phénomènes sont dus à l'hypo-calcémie et accompagnent fréquemment le rachitisme, affection dans laquelle on trouve très souvent abaissés les taux du calcium et du phosphore sanguins.

La radiographie, en même temps qu'elle nous fait découvrir les fractures et fait préciser leur siège, nous confirme aussi le diagnostic par les signes radiologiques du rachitisme. On constate notamment l'incurvation et l'aspect frangé des diaphyses, la déformation en cupule et les dentelures de l'extrémité des diaphyses, le retard dans l'apparition des points d'ossification, etc... Quant aux formes cliniques de ces fractures, il faut savoir que le plus souvent elles sont à déplacement et laissent après consolidation un cal volumineux ; on peut ainsi découvrir d'anciennes fractures consolidées qui ont passé inaperçues

(voir les observations 5, 7). Plus rarement, les fractures sont sous-périostées, sans déplacement des fragments. Dans ces cas heureux, la consolidation se fait plus rapidement sans cal exubérant.

Dans nos premières observations (de 1 à 8), la fragilité des os et les fractures consécutives paraissent bien liées au rachitisme. Par contre dans la dernière observation (N° 9), on ne retrouve aucun des signes cliniques, radiologiques et chimiques du rachitisme.

Il existe, en effet, des nourrissons non spasmophiles, non rachitiques et en apparence bien portants, dont les os se cassent comme du verre (Apert). Cette curieuse particularité qui disparaît avec l'âge, constitue l'ostéopsathyrose ou Maladie de Lobstein, affection congénitale, d'étiologie et de pathogénie inconnues.

Elle se caractérise par une fragilité anormale du squelette en entier. Les fractures surviennent sans traumatisme apparent, et sont multiples. On cite des cas où un même sujet a fait jusqu'à son adolescence 20, 30, 40 fractures et plus.

Ces fractures sont en général sous-périostées, sans déplacement des fragments. Pas de mobilité anormale, peu ou pas de douleur. C'est à la suite d'un examen radiologique qu'on découvre les fractures qui constituent le symptôme révélateur de la Maladie. Diverses particularités s'associent généralement à ce syndrome de fragilité osseuse congénitale, qui permettent de mieux faire le diagnos-

tié avec la fragilité rachitique. Ce sont : la teinte bleue des sclérotiques, l'existence de saillies craniennes en rebord, au frontal et à l'occiput, une légère surdité parfois et enfin surtout le caractère héréditaire et familial de la Maladie.

Ce fait de l'hérédité de la fragilité des os est bien le plus caractéristique. Contrairement à l'hémophilie, elle ne se transmet que si le générateur est lui-même atteint d'ostéopsathyrose. Broca a rapporté le cas d'un enfant ayant eu 14 fractures ; la mère en avait eu 6, les sœurs 2 et 5. Enfin Bronson a publié (1) l'histoire de deux familles dont la fragilité osseuse a été constatée pendant 4 générations.

Nous pouvons, pour faciliter le diagnostic entre ces deux groupes de fragilité osseuse, nous résumer et présenter sous forme de tableau synoptique, les caractères communs et les différences de ces deux affections.

(1) Edimbourg Médical — Avril 1917.

Caractères communs

Fragilité généralisée du squelette, d'où fractures multiples et spontanées siégeant de préférence aux os longs et aux côtes.

La fréquence s'atténue avec l'âge.

Différences

Fractures spontanées du rachitisme, ou Fragilité rachitique.

- 1° Les fractures sont, en général, à déplacement des fragments.
- 2° Incurvation et flexibilité anormales des os longs.
- 3° Existence des signes cliniques et radiologiques du rachitisme.
- 4° Hypocalcémie, accompagnée parfois de tétanie ou de spasmophilie.
- 5° Sclérotiques normales.
- 6° Fragilité liée au rachitisme, non héréditaire, non familiale.

Fragilité des os congénitale, ou Maladie de Lobs-tein.

- 1° Les fractures sont, en général, sous-périostées, sans déplacement des fragments.
 - 2° Pas d'incurvation ; apparence normale.
 - 3° Pas de signes de rachitisme.
 - 4° Calcémie normale ; pas de tétanie.
 - 5° Coloration bleue des sclérotiques ; signe de valeur mais non pathognomonique.
 - 6° Fragilité essentielle ; affection d'étiologie inconnue héréditaire et familiale.
-

CHAPITRE IV

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les fractures sont des lésions osseuses, consistant en une solution de continuité accompagnée ou non de déplacement des fragments.

Leur étude appartient à la clinique, qui peut fixer la topographie et l'importance des lésions, la direction des traits de fractures, etc...

On peut aussi, à l'aide de la radiographie, suivre avec précision les différentes phases de la formation du cal. Tout au début, le trait de fracture est visible, puis il s'estompe quelque peu ; plus tard, il devient irrégulier, empâté, pour ainsi dire, par des taches foncées qui représentent les parties osseuses en voie de formation.

Petit à petit l'os se régularise et, à part une certaine exubérance de la région fracturée et du périoste, il reprend son état antérieur et son opacité régulière et normale. Au point de vue anatomo-pathologique, la formation du cal consiste dans une réaction de la moelle osseuse et du périoste : tous les éléments cellulaires y participent. Les hématies aussi sont réparties un peu partout autour

des éléments nucléés. Après cette première phase, *au bout de huit à dix jours*, on peut voir l'épaississement du périoste qui constitue le fourreau fibreux d'abord, ensuite cartilagineux, ou cal périphérique. En même temps, le tissu fibreux intra-médullaire unit les lèvres de la fracture et se soude au tissu fibreux périostique : c'est le cal interne. Toute cette formation se calcifie petit à petit.

A cette phase dite de cal provisoire, succède une phase de résorption et d'organisation, définitive. Les parties calcaires du cal se résorbent en partie, la soudure des fragments persiste, mais moins exubérante qu'au début. Après avoir étudié la fracture elle-même et passé en revue les différents stades de la consolidation jusqu'à la formation du cal définitif, il est intéressant de voir de près les modifications de l'os rachitique, pour souligner la différence avec l'os normal et expliquer la facilité avec laquelle les fractures se produisent. Prenons comme type l'os long. Lorsqu'on examine l'os rachitique, on constate, au niveau des épiphyses, un état spécial du cartilage juxta-épiphysaire. Ce cartilage, qui à l'état normal, forme un petit liseré translucide, gris rougeâtre, bien limité, à bords parallèles et nets, d'un millimètre et demi de hauteur, devient épais, irrégulier, gris transparent et très molasse et envoie des prolongements dans l'os sous-jacent ; il n'a plus de limite bien tranchée. La diaphyse de l'os est très souvent épaissie, le périoste également est épaissi, fibreux et d'aspect hémorragique.

Sur une coupe, on constate que la zone chondroïde est sillonnée de colonnettes de cellules cartilagineuses qui, contrairement à ce qui se passe à l'état normal, prolifèrent en très grand nombre, et sur une grande étendue. Ces cellules sont volumineuses et entourées de capsules épaisses. De plus, la substance fondamentale s'infiltré, par places, de sels calcaires et de dépôts ossiformes, irrégulièrement disposés.

La zone sous-jacente, voisine de la moelle, la zone du tissu spongioïde est mal limitée du côté de l'os. On y trouve de larges cavités alvéolaires, remplies de sang et de pigment. Autour de ces cavités se dessinent des travées osseuses mal formées, dépourvues de canalicules anastomotiques irrégulièrement calcifiées et dont la structure lamellaire n'est pas bien apparente.

Au voisinage de l'os anciennement formé, les lamelles osseuses se laissent ronger et prennent un aspect dentelé et échancré caractéristique. Les vaisseaux montent droit de la moelle vers l'os, sans que se constituent autour d'eux, des lames osseuses concentriques. Ils n'ont plus de pouvoir ostéoformateur.

Enfin, quant à la moelle de l'os sous-jacent, elle est fibroïde, les espaces de Havers sont élargis et les lamelles osseuses érodées.

Bref, il y a un double processus de calcification défec-
tueuse avec ralentissement de l'ossification de l'os et de
résorption de l'os ancien, si bien que le tissu compact

devient plus *aréolé* par la dilatation des canaux de Havers, remplis de moelle rouge.

Toute cette anatomie pathologique de l'os rachitique a été bien étudiée en détails par différents auteurs et notamment par MM. Hutinel, L. Tessier et Marfan. Tout le monde est d'accord sur ce fait que dans l'os rachitique, le processus d'ossification continue, voire même avec exubérance ; tandis que le tissu ostéoïde (substance préosseuse) n'arrive pas, comme à l'état normal, à s'infiltrer de sels calcaires et présente des anomalies de structure.

Cette anomalie dans la structure et l'ossification se traduit radiologiquement par des images caractéristiques qui peuvent constituer, dans les cas frustes, à établir le diagnostic. On prend, en général, pour commencer, une radiographie du poignet, parce que les os de cette région sont toujours atteints et que l'examen en est facile. On y constate les modifications suivantes :

1°) Zones claires de moindre calcification à l'extrémité des diaphyses du cubitus et du radius, qui donnent à l'image de la région un aspect tacheté ou frangé. Ces zones sont plus ou moins diffuses, plus ou moins claires, suivant le stade de l'évolution de la maladie.

2°) Elargissement, excavation en cupule et forme ondulée de la limite inférieure de l'extrémité de la diaphyse.

Enfin 3°) Retard d'apparition des noyaux d'ossification (au poignet ce signe se constate à partir de 6 mois,

date de l'apparition des noyaux d'ossification, à l'état normal) (1).

L'examen radiologique montre également les inflexions de la diaphyse des os longs et les déformations des épiphyses. Elle fait également découvrir des fractures que l'on n'aurait pu constater autrement et nous permet de suivre les progrès de l'ossification et de la consolidation.

Enfin il convient de noter que l'analyse chimique, d'accord avec l'observation radiologique et l'examen histologique qui font apparaître la *raréfaction de la substance osseuse*, montre toujours une notable diminution de la substance minérale de l'os sec, surtout du phosphate tricalcique. Au lieu de 60 p. 100, chiffre normal, on trouve 40, 30 et même 20 p. 100 seulement du poids total, d'après les travaux d'Osschner de Coninck.

(1) Albert Weil — Les aspects radiologiques du rachitisme. Le nourrisson, Mars 1918, p. 65.

CHAPITRE V

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

L'étiologie des fractures spontanées des nourrissons rachitiques est la fragilité des os qui sont pauvres en calcaire. Les os rachitiques ne fixent pas suffisamment les sels calcaires, deviennent friables et flexibles et sont par la suite prédisposés aux fractures spontanées qui se produisent au moindre choc, ou à la suite d'un traumatisme insignifiant souvent méconnu.

Quel est le mécanisme suivant lequel les causes morbides agissent sur l'organisme pour dérégler le métabolisme des sels et rendre les os fragiles ? Quelle est la pathogénie de cette affection qui aboutit à la décalcification du squelette, à sa déformation et à sa fragilité ? Il est intéressant de résumer succinctement les idées modernes sur la maladie causale de ces fractures, le rachitisme, de façon à connaître le mécanisme et à pouvoir appliquer une thérapeutique étiologique. Arriver à modifier le terrain par un traitement convenable, c'est du coup supprimer la cause et guérir les fractures spontanées qui sont

justiciables beaucoup plus de la thérapeutique médicale que de la chirurgie.

On a observé depuis longtemps que les mauvaises conditions hygiéniques, la vie prolongée dans les habitations obscures, où la lumière solaire pénètre insuffisamment, favorisent l'apparition du rachitisme. Parmi les rayons solaires, ce sont les ultra-violets, ceux qui ne traversent pas les verres de vitre, dont l'absence paraît la plus importante. Cette carence solaire est considérée par certains médecins comme la cause essentielle et unique du rachitisme. Des expériences de laboratoires sont venues à l'appui de cette conception.

A deux lots de jeunes rats blancs, de même portée, on donne un régime complet composé de caséine, de graisses, d'hydrates de carbone, de sels minéraux, excepté de Ph. Un lot est placé dans l'obscurité, loin de toute irradiation et présente au bout de 3-4 semaines, des lésions osseuses rachitiformes. L'autre lot, soumis régulièrement à la radiation solaire, est préservé des effets du régime rachitigène. Les travaux récents de Pappenheimer, de Windaus, de Hess et d'autres (1927) ont abouti d'autre part, à la découverte d'une nouvelle vitamine : la vitamine D. Comme toutes les autres vitamines, elle est d'une composition chimique complexe et mal connue, et agit, à la manière des catalyseurs, en très petite quantité. Cette nouvelle vitamine qui est liposoluble, se trouve dans la partie insaponifiable de l'huile de foie de morue, qui en renferme

une quantité infime (5-6 mmg par litre). Absorbée par l'homme ou l'animal, elle favorise la fixation des sels du calcium et du phosphore, et empêche l'apparition ou guérit les lésions osseuses du rachitisme, tout comme les radiations ultra-violettes du soleil.

Les expériences ci-dessus ont été répétées par Pappenheimer avec la vitamine D. Les autres facteurs sont restés les mêmes. La vitamine D a seulement remplacé le soleil. Les résultats obtenus ont été comparables.

On s'explique donc aisément aujourd'hui les propriétés remarquables, curatives et prophylactiques, de l'huile de foie de morue, sur le rachitisme. Enfin, on a découvert que d'autres substances, *les stérols et notamment l'ergostérol*, aussi bien que les cholestérines animales et végétales, soumises à l'action des rayons ultra-violetts acquièrent des propriétés anti-rachitiques remarquables. Toutes ces substances par elles-mêmes sont inactives : elles se comportent donc comme des provitamines ou proferments, devenant des vitamines par irradiation. Il s'agit, probablement, d'une transformation chimique moléculaire.

L'ergostérol se trouve également en petite quantité dans le sang et les corps gras qui imprègnent notre épiderme. Le soleil agit pour le transformer en ergostérol irradié ou vitamine D, qui empêche l'apparition des lésions osseuses rachitiques ou, le cas échéant, les guérit. Donc, en dernière analyse, ce sont les rayons ultra-violetts qui

directement ou indirectement, conservent en état d'équilibre le métabolisme minéral de l'être vivant.

Ceci nous explique parfaitement aussi le rôle considérable du soleil à la mer ou à la montagne (l'air y est plus pur et se laisse pénétrer plus facilement par les R.U.V.) pour le traitement des lésions osseuses et des fractures spontanées du rachitisme.

Cette théorie, toute séduisante qu'elle est, n'est pas suffisante pour expliquer tous les faits exposés.

La carence solaire n'est pas la cause unique et essentielle du rachitisme ; il y en a d'autres aussi importantes. D'après les travaux de M. le Pr A. Marfan, il semble bien que les intoxications (auto-intoxications alimentaires par exemple) et les infections prolongées ou intenses (syphilis, scrofule, staphylococcies) jouent un rôle considérable dans l'apparition du rachitisme, par les altérations que les toxines font subir aux éléments cellulaires jeunes en voie de formation et de prolifération.

En effet, dans la plupart de nos observations, nous avons trouvé au début de l'histoire de la maladie, soit des infections graves et prolongées (arthrite à staphylocoques, obs. 3), oreillons, rougeole, bronchites à répétition (obs. 7), broncho-pneumonie (obs. 8), soit des troubles digestifs chroniques (obs. 5 et obs. 6).

Les résultats du traitement confirment également les conceptions de M. Marfan.

Dans toutes nos observations, l'application du traite-

ment a amené une consolidation rapide des fractures et la récalcification du squelette, sans avoir une influence notable sur les autres manifestations du rachitisme et notamment sur l'intumescence des organes lymphoïdes, l'anémie, etc...

Il faut donc retenir que la carence solaire n'est pas tout dans l'apparition du rachitisme et que d'autres causes de nature infectieuses jouent un rôle capital. Il faut retenir aussi que les R.U.V., l'ergostérine irradiée, etc..., agissent surtout sur les lésions osseuses ; sur les autres lésions de la Maladie leur action est inconstante ou peu marquée. On peut dire que ces facteurs n'agissent pas directement sur les causes du rachitisme qui sont complexes, mais sur le processus par lequel ces causes multiples déterminent la décalcification et les déformations.

Ce rapide exposé sur la pathogénie et l'étiologie des fractures spontanées et du rachitisme causal, nous permettra dans le chapitre suivant d'exposer les règles générales d'une thérapeutique qui sera d'autant plus logique et efficace qu'elle s'adressera à la cause de ces fractures.

CHAPITRE VI

PRONOSTIC

Le pronostic des fractures spontanées du rachitisme n'est pas mauvais, en général.

Sous l'influence du traitement, la consolidation se fait lentement mais sûrement, au bout de 2 mois environ.

Il faut néanmoins faire une distinction entre les deux variétés principales de fractures. Les fractures spontanées sous-périostées, sans déplacement des fragments, sans mobilité anormale, se consolident plus rapidement sans déformation trop marquée. Souvent, dans les cas bénins, ces fractures ne laissent pas de trace, et on éprouve de la peine, même sur la radiographie, à retrouver leur emplacement.

Par contre, les fractures avec déplacement des fragments sont d'une consolidation plus lente, plus laborieuse, et laissent souvent derrière elles un gros cal exubérant ou même des pseudarthroses qui nécessitent plus tard un traitement orthopédique et chirurgical difficile.

Cette dernière éventualité est heureusement rare.

CHAPITRE VII

THÉRAPEUTIQUE

Une thérapeutique rationnelle doit s'inspirer de la pathogénie. Dans le sujet qui nous occupe, on s'efforce donc avant tout de modifier le terrain et de favoriser la fixation des sels de calcium et de phosphore.

Pour cela, on fait surtout appel à la vitamine D (ergostérine irradiée) qui a la propriété de favoriser cette fixation. On donne à l'enfant de l'huile de foie de morue qui en renferme 5 mmg. par litre. Malheureusement, elle n'est pas toujours bien tolérée par l'estomac délicat du nourrisson et ses effets sont inconstants.

L'ergostérol irradié a des effets plus rapides, plus efficaces et plus constants. On trouve actuellement dans le commerce pharmaceutique d'excellentes spécialités d'ergostérol irradié, en solution huileuse ou sous forme de pastilles qu'on écrase dans du lait.

Ces produits sont actifs, sous un volume très restreint, et bien tolérés par le tube digestif.

Les rayons ultra-violetes ont également des propriétés

anti-rachitiques remarquables. Cette médication physique, seule ou combinée à l'ergostérol irradié, nous fournit tous les jours des résultats très intéressants.

Vitamine D (huile de foie de morue ou ergostérine irradiée) et radiations ultra-violettes (soleil ou lampe à mercure) constituent la médication de base. Comme médication adjuvante, on peut conseiller les composés calciques tels que le phosphate tricalcique, le chlorure de calcium ou le glycéro-phosphate de chaux, seuls ou, mieux encore, associés à l'adrénaline qui rend plus grande leur efficacité.

On peut également essayer concurremment, l'opothérapie thyroïdienne, surrénale (extrait total) ou pluriglandulaire, qui a un pouvoir excitateur utile sur la nutrition générale. M. le professeur Lereboullet en a ainsi obtenu de bons résultats. Toute cette thérapeutique a une action calcifiante manifeste. Sous son influence, les fractures se consolident rapidement (voir nos observations), l'ossification reprend ou s'accélère, le squelette devient moins perméable aux Rayons X, la calcémie remonte : mais par contre, les autres troubles qui accompagnent le rachitisme ne semblent pas être si heureusement et si rapidement influencés par le traitement. Il ne faut pas non plus oublier les ressources d'une bonne hygiène générale et d'une alimentation appropriée. La campagne, le séjour au bord de la mer sont à conseiller toutes les fois que les moyens de la famille le permettent. A l'action reminéralisatrice et ossifiante des rayons ultra-violets du

soleil, s'ajoute l'action tonique et stimulante de l'air marin. Parallèlement à la calcification des os et à la consolidation des fractures, l'état général du petit malade s'améliore vite.

Les contre-indications du traitement au bord de la mer sont : la tuberculose avec fièvre, l'otorrhée ou une ophtalmie chronique. Dans ces cas, on peut faire bénéficier le petit d'une cure d'altitude (800-1.000 m.).

Dans tous les cas, le petit malade doit vivre, autant que possible, dans une chambre facile à aérer et recevant largement la lumière. Il faut le tenir propre, changer souvent son attitude et le promener au soleil souvent.

L'alimentation doit être riche en sels minéraux et notamment en phosphates, et appropriée à l'âge de l'enfant. Aux tout petits la nourriture qui convient le mieux, c'est le lait maternel dont il faut surveiller la qualité et la quantité et régler les tétées. A partir de 6 mois, on peut ajouter à la ration alimentaire de l'enfant quelques bouillies claires au début, faites avec les farines de froment, de riz, d'arrow-root.

Plus tard, on donne à l'enfant les soupes aux légumes passées, l'œuf (le jaune seulement) et enfin les purées de pommes de terre, de légumineuses, etc...

Ce sont là les grandes lignes directives de thérapeutique générale, d'hygiène et de diététique à suivre.

Quant aux fractures elles-mêmes, en cas de déplacement et d'angulation accentués des os fracturés, il faut

les immobiliser grâce à des attelles, en bonne position, pour éviter ainsi les mauvaises consolidations et les attitudes vicieuses qui nécessiteraient plus tard des interventions chirurgicales et orthopédiques parfois fort délicates.

En général, c'est le terrain qu'il faut modifier et améliorer pour supprimer la tendance aux fractures qui n'est que la conséquence d'un trouble de la nutrition osseuse et du métabolisme minéral.

CHAPITRE VIII

CONCLUSIONS

Nous déduirons de l'ensemble de cette étude que :

1° — Les fractures spontanées multiples des nourrissons rachitiques représentent le groupe le plus important des fractures des nourrissons, d'une part à cause de leur fréquence, d'autre part à cause des résultats heureux que peut donner la thérapeutique médicale dans les consolidations.

2° — Ces fractures sont dues avant tout à l'état d'incurvation, de mollesse et de décalcification de l'os rachitique que le moindre choc, le moindre mouvement brusque peut rompre et le plus souvent elles portent à la fois sur divers os du squelette.

3° — La radiographie aide à les reconnaître et fréquemment permet d'en dépister qui resteraient cliniquement méconnues. La recherche de l'état humoral montre à l'habitude une diminution du calcium et du phosphore sanguins. Il est facile de séparer ces fractures de celles

liées à l'hérédo-syphilis et de celles qui relèvent de la fragilité osseuse congénitale ou Maladie de Lobstein, lesquelles sont infiniment plus rares.

4° — Le traitement est avant tout médical et consiste dans l'emploi d'un régime alimentaire approprié, l'administration de la vitamine D (ergostérine irradiée) et l'application des rayons ultra-violets. L'immobilisation s'impose, mais peut n'être que relative. La consolidation est assez rapide et ce n'est qu'en cas de cal exubérant ou de consolidation en position vicieuse qu'on peut être amené à intervenir d'une manière plus active.

5° — Le traitement est donc surtout le traitement du rachitisme causal. Il est à remarquer qu'il agit d'une façon beaucoup plus rapide sur la consolidation des fractures que sur la maladie elle-même et que le cal peut être vite constitué alors que persistent encore de grosses lésions rachitiques.

Vu :
Le Président de thèse,
P. LEREBoullet.

Vu :
Le Doyen,
BALTHAZARD.

Vu et permis d'imprimer.
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- APERT. — Fragilité osseuse. Presse médicale. 27 juin 1928.
- APERT et GAMBESSÉDÈS. — Fragilité osseuse familiale avec sclérotiques bleues. Société de Pédiatrie de Paris. Mars 1920.
- BINET L. — Conférences de Pathologie Expérimentale 1927 à la Faculté de Paris.
- BOHN André. — Sur l'anémie des rachitiques. Thèse de Paris 1929.
- BROCA. — Chirurgie Infantile. Paris Steinheil 1914.
- COLO. — Syndrome humoral du rachitisme. Thèse de Toulouse, 1928-29.
- COMBY J. — Fragilité osseuse chez l'enfant. Archives de Médecine des Enfants, Janvier 1919.
- DEBRAY. — Contribution à l'étude de l'histologie pathologique du rachitisme. Thèse de Paris, 1925.
- DE GENNES. — Les troubles humoraux du Rachitisme. Bull. Méd. 28 janvier 1925.
- DORLENCOURT. — L'action des Rayons U.V. chez les enfants rachitiques. Société de Pédiatrie de Paris, 20 novembre 1923.

- FROMME A. — Haufung von Spontanfrakturen durch endemisch auftretende Spätrachitis. Zeut. f. Chir. Leipzig 1919. XLVI, p. 487-489.
- GRYNFELT et VAN NECK. — Ostéopsathyrose et rachitisme. Arch. Franco-Belges de Chirurgie 1926. N° 26.
- HOLTZ. — Antirachitisches Vitamin. Klin. Woch 1927 N° 12.
- LEREBoullet P. — Fractures spontanées des nourrissons. Gazette des Hôpitaux de Paris. 27 mai 1931.
- LEREBoullet P. et CHABRUN J. — Fractures multiples chez les nourrissons rachitiques. Bulletins de la Société de Pédiatrie de Paris. Mars 1931.
- LESNÉ. — Dissociation des facteurs de croissance et antirachitique. Société de Biologie. 24 mars 1928.
- LESNÉ et SIMON. — Action antirachitique des substances végétales irradiées. Société Path. comparée. 8 juin 1926.
- MARFAN A.B. — Le rachitisme. Presse Médicale 1925. N° 1.
- » Symptômes et lésions qui accompagnent les déformations osseuses du rachitisme. Paris Médical XVI N° 45, 6 novembre 1926.
- NOBÉCOURT P. — Clinique Médicale des Enfants. Troubles de la nutrition et de la croissance. Masson édit. Paris 1926.
- » Fragilités osseuses et fractures dites spontanées. in Journal des Praticiens 17 avril 1926 et Concours Médical 20 avril 1930.
- RÖDERER. — La question du traitement des déformations

osseuses dans le rachitisme. La pédiatrie pratique, 25 septembre 1925.

SZÈNES A. — Ueber alimentar autstandene Spontanfrakturen und ihren zusammenhang mit Rachitis und Osteomal. Chir. Jena 1921. XXXIII, p. 618.

STEENBOCK H. et DANIELS A. L. — Irradiated foods and irradiated organic compounds ; therapeutic possibilities. Journal of Amer. Med. Assoc. 1925. LXXXIV p. 1093.

TANRET G. — Ergostérine irradiée. Paris Médical, 26 janvier 1929.

WALTER PFLUGER. — Du rachitisme des premières années de la vie et de son traitement. Aerztl. Rundschau, N° 18, 1925.

WEIL AL. — Aspects radiologiques du rachitisme. Le nourrisson. Mars 1918.

WEIL-HALLÉ B. — Deux cas des fractures multiples. Bulletins de Société de Pédiatrie de Paris. Mars 1931.

WINDAUS. — Sterine und antirachitisches Vitamin. Chem. Zeit. 12 février 1927.

» Antirachitic Vitamins. Wiener Med. Woche. 30 avril 1927, page 591.

X... — Rachitisme et déminéralisation. (Courrier Méd. 26 janv. 1930, N° 4, page 55).

X... — Le Rachitisme expérimental. Presse Médicale, 14 janvier 1925.

TABLE DES MATIÈRES

CHAPITRE I. — Introduction	11
CHAPITRE II. — Etude clinique et Observations	15
CHAPITRE III. — Diagnostic	39
CHAPITRE IV. — Anatomie pathologique	44
CHAPITRE V. — Pathogénie	49
CHAPITRE VI. — Pronostic	54
CHAPITRE VII. — Thérapeutique	55
CHAPITRE VIII. — Conclusions	59
BIBLIOGRAPHIE	61

IMPRIMERIE LES PRESSES MODERNES
45, rue de Maubeuge, Paris
(Ateliers de Reims — Marne)

